

Aus der Kinderklinik der Freien Universität Berlin
Kaiserin Auguste Viktoria Haus
Direktor: Professor Dr. med. Adalbert Loeschke

Über das Schicksal von 68 Kindern mit Meningocelen und Myelomeningocelen

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

an der

Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von

Renate Schumann

aus Berlin

1964



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Kinderklinik der Freien Universität Berlin
Kaiserin Auguste Viktoria Haus
Direktor: Professor Dr. med. Adalbert Loeschke

ÜBER DAS SCHICKSAL VON 68 KINDERN
MIT
MENINGOCELEN UND MYELOMENINGOCELEN

INAUGURAL - DISSERTATION
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Renate Schumann
aus Berlin

Dekan: Professor Dr. med. Adalbert Loeschke

Referent: Professor Dr. med. Adalbert Loeschke

Korreferent: Professor Dr. med. Ludwig v. Manger-Koenig



Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Freien Universität Berlin.

Promoviert am: 9.12.1964.

Über das Schicksal von 68 Kindern mit

Meningocelen und Myelomeningocelen.

Bis vor wenigen Jahren war es nur selten möglich, Kindern mit Meningo- oder Myelomeningocelen zu helfen. Abgesehen von einigen Sonderfällen, in denen reine Meningocelen geringer Ausdehnung oder die prognostisch ohnehin günstigeren Meningocelen mit Lipom vorlagen, war es nicht möglich, die schweren Mißbildungen irgendwie zu beeinflussen. Dies gilt besonders für die häufigen Myelomeningocelen mit teilweiser oder kompletter Lähmung der unteren Extremitäten. Man verhielt sich abwartend bis zum Tode, der meistens durch Meningitis eintrat. Bis zu diesem als Erlösung empfundenen Ereignis verstrichen manchmal 1 1/2 Jahre und mehr. Sie waren, abgesehen von den Qualen der Kinder, bei den Eltern ausgefüllt mit Sorge, seelischer Not und schweren Depressionen, die vielfach dazu führten, jeglichen Kinderwunsch aus ihrem Leben zu streichen. Für den Arzt, gegebenenfalls für die Pflegerin, bedeutete diese Zeit eine Anspannung ihrer seelischen Tragfähigkeit, die an die Grenzen des Möglichen ging. Diese tragische Situation war für alle Teile umso schwerer zu bewältigen, als Kinder mit solchen Mißbildungen zunächst geistig eine normale Entwicklung zu zeigen pflegen. Heute ist es möglich, nicht nur schwerste Formen von Mißbildungen dieser Art unter Antibiotika-Schutz praktisch ohne die Gefahr einer aufsteigenden Meningitis zu verschließen, sondern auch der Entstehung eines Hydrocephalus durch Anlegen einer Liquor-Drainage zu begegnen. Damit taucht eine neue, schwer zu lösende Frage auf, nämlich die, ob man mit solchen Maßnahmen menschlich und ärztlich wirklich etwas Gutes tut. Ist es doch in allen den Fällen klar, in denen die unteren Extremitäten gelähmt sind, daß solche Kinder zeitlebens an einen Fahrstuhl oder an orthopädische Apparate gebunden sein werden, zu denen die Beschwerden der Stuhl- und Harninkontinenz hinzukommen können. Wir haben deshalb das Schicksal von 68 Kindern mit

Meningocelen und Myelomeningocelen, die in den Jahren 1949 bis 1960 an verschiedenen Berliner Kliniken behandelt wurden, retrospektiv verfolgt. Zweck und Ziel dieser Nachuntersuchungen sollte sein, vom kinderärztlichen Standpunkt aus dem Neurochirurgen Anhaltspunkte zu geben, wie weit er in der Indikationsstellung zu operativen Maßnahmen gleich welcher Art gehen könnte, kurz gesagt, ob Kinder dieser Art ein lebenswertes Leben führen würden und wie sich ihre Eltern zu ihrem Schicksal stellen würden.

Unser Krankengut ließ sich nach folgenden Gesichtspunkten einteilen (Tab. 1).

	thorakal	thorakolumb.	lumb.	lumbosacr.	sacr.	Ges.
Meningocelen	1	-	8	-	2	11
Myelomeningoc.	1	13	34	6	3	57

Die größte Häufigkeit der Myelomeningocelen gegenüber den Meningocelen im Verhältnis 5 : 1 wird auch von HEMPEL, DORAN und GUTHKELCH angegeben, ebenso wie die bevorzugte Lokalisation der Mißbildung in der Lumbalregion und den angrenzenden Teilen der Wirbelsäule.

Eine genaue pathologische Differenzierung der einzelnen Formen der Spina bifida aperta, wie sie HILDEBRAND angibt, ist uns nicht möglich, weil uns über die meisten Fälle nur Operationsberichte, aber keine histologischen Befunde vorliegen. So konnte die Einteilung in Myelomeningocelen und Meningocelen nur nach dem nicht ganz zuverlässigen Gesichtspunkt vorgenommen werden, ob in der cystischen Vorwölbung Nervengewebe sichtbar war oder nicht.

In unserem Krankengut sind Mädchen (39 Fälle) gegenüber Knaben (29 Fälle) zahlreicher vertreten. Eine ähnliche Geschlechtsdifferenz wird vor allem von HEMPEL, in geringerem Maße auch von DORAN und GUTHKELCH sowie von BLUESTONE und DEEVER betont.

Bei acht Kindern waren folgende zusätzliche Mißbildungen vorhanden:

Vitium cordis 4 mal

Mißbildungen des Urogenitaltraktes 4 mal

Analatresie 2 mal

Ileocolicum commune 2 mal

Lippenkiefergaumenspalte 1 mal

Nur in drei Fällen findet sich bei unseren Kindern ein Hinweis auf eine doppelseitige Hüftgelenksluxation, die bei vielen Autoren (z. B. HEMPEL und GROB) in einem wesentlich höheren Prozentsatz angegeben wird.

Katamnestiche Erhebungen bei 44 konservativ behandelten Fällen.

Wegen der Schwere ihrer Mißbildung wurden 44 Kinder nicht operiert. Bei ihnen lag schon nach der Geburt eine Querschnittslähmung oder ein Hydrocephalus vor. Es handelte sich mit Ausnahme von zwei Fällen um Myelomeningocelen. Ausgeprägte schlaffe Lähmungen der Bein- und Beckenbodenmuskulatur waren in 35 Fällen (79,5 %) vorhanden. Eine Blasen- oder Mastdarminkontinenz wird in 18 Fällen (40,9 %) ausdrücklich angegeben. Da jedoch die Inkontinentia alvi et urinae im Säuglingsalter ein weniger auffallendes Symptom ist und daher in vielen Fällen vermutlich übersehen wurde, dürfte die tatsächliche Zahl höher liegen.

Ein klinisch manifester Hydrocephalus wurde bei den konservativ behandelten Fällen 27 mal d. h. in 61,3 % beobachtet. Nach luftencephalographischen Untersuchungen bei Neugeborenen mit Myelomeningocelen (LORBER und SCHÖNENBERG) muß aber bei fast allen Kindern ein erweitertes Ventrikelsystem angenommen werden. Der Hydrocephalus wird heute von fast allen Autoren als koordinierte Mißbildung angesehen, die sich unabhängig von der konservativen oder operativen Behandlung der Myelomeningocele entwickelt oder im Stadium des Hydrops ventriculorum stationär bleibt. Als Ursache des Hydrocephalus werden die Arnold-Chiari'sche Mißbildung (50%) und ein Verschluß des Aquäeductus Sylvii angenommen.

Für das Schicksal dieser Kinder gilt heute noch, was HEMPEL 1942 über konservativ behandelte Fälle berichtete: Die Letalität ist fast 100%. Der Tod tritt meist im ersten, spätestens im zweiten Lebensjahr ein.

Die häufigste Todesursache stellt nach wie vor die aufsteigende Meningitis dar. Von unseren 44 konservativ behandelten Kindern wissen wir, daß 29 gestorben sind. Von 15 Kindern konnte das weitere Schicksal nicht ermittelt werden. 13 davon hatten jedoch einen Hydrocephalus und Querschnittslähmung, so daß anzunehmen ist, daß auch sie gestorben sind. Nur ein Kind erreichte ein Lebensalter von einem Jahr und eines ein Lebensalter von 5 1/2 Jahren. 13 von unseren 29 Kindern starben an Meningitis. Seit der Einführung der Antibiotika scheint die Bedeutung der Meningitis gesunken zu sein, dafür hat bei der etwas verlängerten Lebensdauer der Kinder der Hydrocephalus als unmittelbare Todesursache zugenommen. (DORAN und GUTHKELCH) In unserem Krankengut waren es 3 Fälle. Infolge der allgemeinen Resistenzschwäche kamen 13 unserer Patienten an interkurrenten Infekten ad exitum.

Eine gute Pflege dieser hoffnungslos kranken Säuglinge und eine vorschriftsmäßige Versorgung der Myelomeningocele ist im allgemeinen nur durch geübtes Pflegepersonal möglich, weshalb die Mehrzahl der Kinder in Krankenhäusern und Säuglingsheimen untergebracht werden. Eine Ausnahme bilden die Kinder, deren Meningocele bzw. Myelomeningocele von normaler Haut bedeckt ist. Bei ihnen entfällt die Gefahr der Meningitis und sie befinden sich prognostisch und hinsichtlich der Komplikationen in der gleichen Situation wie operierte Kinder.

Katamnestic Erhebungen bei zehn operierten, verstorbenen Kindern.

In welcher Weise wird nun, verglichen mit den nicht operierten Kindern, das Schicksal der Kinder mit Meningocelen und Myelomeningocelen durch die Operation verändert ?

In der von uns untersuchten Patientengruppe von 24 Kindern waren zur Zeit der Untersuchungen zehn nicht mehr am Leben. Es interessieren besonders die Fragen, ob in diesen Fällen eine besonders ungünstige Ausgangssituation bestand, und welches die Todesursachen waren. Eine Über-

sicht über die einzelnen Fälle gibt die Tabelle 2.

Vier Kinder zeigten vor der Operation, die in den meisten Fällen in den ersten Lebenstagen erfolgte, keine neurologischen Ausfälle und keine Anzeichen eines Hydrocephalus. Bei den sechs anderen Kindern fanden sich schlaffe Paresen der unteren Extremitäten, Klumpfüße, Beckenbodenlähmungen und in zwei Fällen ein deutlicher Hydrocephalus. In zwei Fällen fanden sich koordinierte Mißbildungen des Zentralnervensystems, in einem Fall ein gedoppelter Zentralkanal, im anderen Fall eine Mikrogylie des Großhirns.

Verglichen mit den praeoperativen Befunden der jetzt noch lebenden Kinder war die Ausgangslage bei den verstorbenen Kindern deutlich ungünstiger.

Der Krankheitsverlauf war bei fast allen Kindern durch die Ausbildung eines Hydrocephalus bestimmt. Er verhinderte eine regelrechte statische und geistige Entwicklung, zwang zu dauernder Krankenhaus- oder Heimpflege der Patienten und führte schließlich direkt oder indirekt zum Exitus letalis.

Nur bei zwei Kindern trat kein Hydrocephalus auf. Das eine zeigte neben einer Querschnittslähmung deutliche Zeichen einer cerebralen Schädigung; es starb an einem interkurrenten Infekt. Das andere erreichte das 6. Lebensjahr. Es war geistig normal, aber von Paresen der Unterschenkelmuskulatur, Klumpfüßen und einer Blasen- und Mastdarminkontinenz betroffen. Es starb an einer chronischen Pyelonephritis. Dieser Fall ähnelt in seiner Symptomatik den noch lebenden Kindern.

Vergleicht man diese Gruppe mit den nicht operierten Patienten, so fällt die geringe Bedeutung der Meningitis auf. Unter 24 operierten Kindern zeigte nur eins Zeichen der aufsteigenden Infektion der Meningen, nämlich einen bei der Sektion nachgewiesenen älteren Hirnabszeß. Daraus ergibt sich, daß der wesentliche Effekt der Myelomeningocelenoperation die Verhütung der aufsteigenden Meningitis ist, die jedem der nicht operierten

TABELLE 2)

Patient	Befund bei der Geburt	Op. Termin	Spätfolgen	Todesursache	Alter
M.W. ♀	Myelomeningocele lumbalis	1. Tag	Hydrocephalus (KU = 46 cm) Parese des linken Beines und Beckenbodens, Inkont. alvi und urinae	Dyspepsie Intoxikation	3. Monat
M.A. ♀	Meningocele lumb. beginn. Hydrocephalus Analatresie	5. Tag	leichter Hydrocephalus chronischer Hirnabszeß	Bronchopneumonie	3. Monat
R.F. ♀	Meningocele lumbalis gedoppelter Zentralkanal	3. Tag	Hydrocephalus (KU = 51 cm) Hydronephrose, Hydroureter, im 5. Mon. Meningoc. Recidiv.	Nach Recidivop. unter septischen Temp. Ex. let.	5. Monat
M.F. ♂	Myelomeningocele thorakolumbalis	2. Tag	Querschnittslähmung Hydrocephalus (KU = 84 cm) keine geistige Entwicklung	Spontanperforation des Hydrocephalus	7. Monat
G.St. ♂	Myelomeningocele thorakolumbalis	1. Tag	Querschnittslähmung Hydrocephalus (KU = 65 cm) keine geistige Entwicklung	Zentrale Atemlähmung	7. Monat
D.L. ♂	Myelomeningocele lumbalis Querschnittslähmung	1. Tag	Querschnittslähmung, Analprolaps, Hackenfüße, geistige Entwicklung; retardiert	Grippaler Infekt	11. Monat
M.H. ♂	Myelomeningocele thorakalis	4. Monat	leichte Paresen der Beine großer Hydrocephalus, etwa normale statische und geistige Entwicklung	Mastoiditis Bronchopneumonie	1 Jahr 3 Monate
D.O. ♂	Meningocele lumbosacralis Klumpfüße	10. Tag	Klumpfüße Hydrocephalus (KU = 59 cm) geistige Entwicklung: gering, zentral ausgelöste Fieberschübe	Exitus letalis während eines Fieberschubes	1 Jahr 8 Monate
M.S. ♀	Myelomeningocele lumbalis	9. Tag	Hydrocephalus (KU = 65 cm) schwerer Dekubitus der Kopfschwarte, Ernährung nur durch Sonde möglich, keine geistige Entwicklung.	Atrophie	2 Jahre 5 Monate
I.G. ♀	Myelomeningocele lumbalis, Klumpfüße		Klumpfüße, Harninkont. mit Pyurien, norm. Intelligenz	chronische Pyelonephritis	6 Jahre

Kinder droht und in 30 - 50% die tatsächliche Todesursache darstellt, während sie bei operierten Kindern zur Seltenheit geworden ist. Der Verschuß der Myelomeningocele kann aber die Entstehung des Hydrocephalus nicht verhindern, der dadurch zur größten Gefahr für die operierten Kinder wird. Der Entschluß zur operativen Behandlung der Myelomeningocele sollte daher auch den Entschluß zur operativen Therapie des Hydrocephalus beinhalten. Vielleicht könnten dadurch in Zukunft so hoffnungslose und qualvolle Zustände verhindert werden, wie wir sie nach Myelomeningocelenoperationen in einem Drittel der Fälle feststellen mußten.

Nachuntersuchung bei vierzehn operierten lebenden Kindern.

Im Mittelpunkt dieser Untersuchung stehen die Kinder, die an einer Spina bifida aperta operiert wurden, noch leben und nachuntersucht werden konnten. Wir haben vierzehn Kinder einbestellt bzw. im Krankenhaus oder zu Hause besucht. Nach einer gründlichen klinischen Untersuchung haben wir von den Eltern die bisherige Anamnese der Kinder erfragt und in diesen Gesprächen auch das Verhältnis der Familie zu dem kranken Kind festzustellen versucht.

Die geistige Entwicklung prüften wir bei den zehn- bis dreizehnjährigen Kindern mit dem Hamburg-Wechsler-Intelligenztest (HWIK), bei den vier- bis achtjährigen Kindern mit dem Kramer-Test und bei den zwei- bis dreijährigen mit dem Bühler-Hetzer-Test. Bei den Intelligenztesten der Kleinkinder stellt die motorische Leistung einen wichtigen Faktor in der Bewertung dar, so daß die Testergebnisse bei den motorisch geschädigten Kindern etwas niedriger ausfallen, als dem eigentlichen Intelligenzstand entspricht.

I.) A. V. Der Junge wurde als erstes Kind einer 39jährigen Mutter nach 15jähriger Ehe durch Sektio geboren. Bei dem Neugeborenen fand sich über der linken Sacralregion eine mandarinengroße Myelomeningocele. Es bestanden außerdem korrigierbare Klumpfüße. Die Beine waren gut beweglich, die Reflexe normal. Die Operation wurde am zweiten Lebenstag vorgenommen.

Bei der Nachuntersuchung des Jungen, im Alter von 2 1/2 Jahren findet sich eine leichte hydrocephale Konfiguration des Kopfes, eine Mastdarm- und Blaseninkontinenz ohne Anzeichen für eine Pyurie und schlaffe Lähmungen der Unterschenkel- und Fußmuskulatur. Die paralytischen Klumpfüße sind durch Achillessehnenverlängerung korrigiert worden. Das Kind kann stehen aber bisher nicht laufen. An beiden Füßen bestehen Sensibilitätsausfälle und trophische Ulcera.

Der Intelligenztest nach Bühler-Hetzer ergibt bei dem 31 Monate alten Kind ein Entwicklungsalter von 24 Monaten. Der IQ liegt mit 0,8 an der untersten Grenze der Norm. Das Kind ist kontaktfreudig und lebhaft interessiert, beim Spielen aber eher destruktiv als konzentriert und produktiv. Der Rückstand von sechs Monaten ist vermutlich mit auf den langen Krankenhausaufenthalt des Jungen zurückzuführen und kann bei intensiver Förderung vielleicht aufgeholt werden. Trotz der schweren Folgeerscheinungen der Mißbildung sind die verhältnismäßig alten Eltern mit dem Operationsergebnis bei ihrem einzigen Kind zufrieden. Die Mutter ist glücklich über die Lebhaftigkeit, sprachlichen Fortschritte und das Personengedächtnis des Kindes. Die Folgen der Inkontinenz sind ihr offensichtlich nicht klar. Beide Eltern sind um das Kind äußerst besorgt, die mühevollen Pflege wird gerne und selbstverständlich geleistet. Die Frage, ob die Operation der Myelomeningocele sinnvoll gewesen sei, wird mit Nachdruck bejaht.

--

II.) M.D. Bei diesem Kind, das als erstes Kind einer gesunden jungen Mutter geboren wurde, bestand bei der Geburt ein apfelgroßer Tumor im Lumbalbereich, der von normaler Haut bedeckt war. Wegen allmählicher Größenzunahme des Tumors und zunehmender schlaffer Lähmungen der Beine wurde die Geschwulst nach zwei Monaten entfernt. Es fand sich eine Meningocele mit Teratom. Postoperativ konnte kein Rückgang der Lähmungen beobachtet werden.

Bei der Nachuntersuchung des inzwischen 2 1/2jährigen Jungen fand sich eine Querschnittslähmung, welche die Beine, die Hüftmuskulatur und den

unteren Teil der Bauchmuskulatur umfaßt. Die Füße stehen trotz intensiver orthopädischer Behandlung in Spitzfußstellung. Das Kind kann nur sitzen und kriechen, aber nicht gehen. Wegen einer Blaseninkontinenz und erhöhter Harnretention wurde eine Blasenhaloplastik und eine suprapubische Fistel angelegt. Es besteht außerdem eine therapieresistente Pyelonephritis. Zur Zeit der Untersuchung trägt das Kind einen Dauerkatheter. Die Funktion des Sphincter ani ist ebenfalls nicht intakt.

Ungeachtet eines leichten Hydrocephalus ist die Intelligenz des Kindes normal, der IQ beträgt nach Bühler-Hetzer 0,98. Der Junge ist freundlich und zugänglich. Er wird von der Großmutter gepflegt, da Mutter und Stiefvater arbeiten. Die Eltern sind sehr besorgt um das Kind, glauben aber, daß das Unterlassen der Operation dem Jungen eine chronische Krankheit und die damit verbundenen Leiden erspart hätte. Auch wünschen sich die Eltern aus Angst vor weiteren Mißbildungen keine Kinder mehr.

--

III.) S.E. Das Mädchen wurde als erstes Kind gesunder Eltern durch Sektio caesarea geboren. Bei der Geburt fand sich eine Myelomeningocele über der Lendenwirbelsäule, eine schlaffe Lähmung des rechten Beines und klaffende Schädelnähte bei nicht vergrößertem Kopfumfang. Am dritten Lebenstag wurde die Operation vorgenommen.

Bei der Nachuntersuchung finden wir ein 3 1/2jähriges Mädchen mit schlaff gelähmten Beinen, Spitzhackenfüßen und Beugekontrakturen der Kniegelenke. Das Kind kann nicht stehen und laufen. Eine Harninkontinenz mit chronischen Pyurien und einer hartnäckigen Obstipation sind die Anzeichen der gestörten Blasen- und Mastdarminnervation. Da postoperativ der Hydrocephalus stark zugenommen hatte, war im fünften Monat eine Plexuskoagulation nötig gewesen. Daraufhin war der Hydrocephalus nicht mehr gewachsen, aber es stellten sich Absenzen, tonische Krampfanfälle und ein schwerer geistiger Entwicklungsrückstand ein.

Im Intelligenztest nach Bühler-Hetzer zeigt sich eine etwa altersgemäße Affektivität, soziale Reaktion und Musikalität, bei sehr rückständiger Intelligenz, Lernfunktion und Anwendung der Sprache. Der allgemeine Entwicklungsrückstand entspricht einer schweren Debilität, der IQ beträgt 0,46. Dabei ist das Mädchen lebhaft, oft auch trotzig und von Bewegungsdrang erfüllt. Es hängt sehr an seiner Mutter, ist mißtrauisch gegenüber Fremden und sehr eifersüchtig auf die kleine gesunde Schwester.

Die Pflege des Kindes bereitet naturgemäß große Schwierigkeiten. Die noch jungen Eltern widmen sich dem Kind mit großer Sorgfalt und Liebe und möchten sich wegen der lebhaften positiven Zuwendung des Kindes vorerst nicht zu einer Heimunterbringung entschließen.

--

IV.) R. P. Der Junge wurde als einziges Kind junger Eltern normal geboren. Es bestand eine nur zehnpfennigstückgroße Myelomenigocele über dem Kreuzbein, die am zweiten Lebenstag operiert wurde. Postoperativ kam es zur Ausbildung eines leichten Hydrocephalus und zur Bildung eines Ödems des linken Beines.

Bei der Nachuntersuchung finden wir einen vierjährigen, normal intelligenten, recht sensiblen Jungen, der infolge von Paresen der glutealen Muskulatur und der Unterschenkel- und Fußmuskulatur nicht selbständig stehen und laufen kann. Die Aussichten, dem Hüftgürtel durch Stützapparate festen Halt zu geben und freies Gehen zu erzielen, sind wegen der großen Ausdehnung der Paresen, der Schwäche des Erector trunci und einer Skoliose der Lendenwirbelsäule nicht günstig, selbst wenn die bestehenden Knickhackenfüße operativ korrigiert werden sollten. Außerdem besteht eine vollständige Harninkontinenz, die bisher nicht zu Pyurien geführt hat. Die Stuhlentleerung ist normal.

Bei der Intelligenzprüfung mit dem Kramertest beträgt der IQ 1,0. Das Kind ist aufgeweckt und rasch zugänglich. Die Eltern sind aus einfachen

Verhältnissen. Sie sind um den Jungen sehr bemüht und arbeiten beide, um für das Kind auch finanziell sorgen zu können. Der Verlust des Kindes würde sie jetzt sehr schwer treffen. Sie bezweifeln aber doch, ob der Entschluß zur Operation im Säuglingsalter sinnvoll gewesen ist. Aus Furcht vor weiteren Mißbildungen möchten sie keine Kinder mehr haben.

--

V.) D.K. Das Mädchen wurde als einziges Kind einer unverheirateten jungen und gesunden Mutter geboren. Die Familienanamnese ist unauffällig. Bei der Geburt fand sich über der Lendenwirbelsäule eine taubenei-große Meningocele, die am fünften Lebenstag operiert wurde. Der post-operative Verlauf war komplikationslos. Die Beine wurden normal bewegt, die Reflexe waren seitengleich auslösbar.

Bei der Nachuntersuchung des Kindes im fünften Lebensjahr finden wir bei einem sonst völlig normalen organischen Befund eine Blasen- und Mastdarminkontinenz mit rezidivierenden Pyurien und Restharnbildung. Der Versuch, durch eine Blasenbodenplastik Abhilfe zu schaffen, brachte nur geringe Besserung.

Die geistige Entwicklungsstufe des Kindes wurde mit dem Kramertest ermittelt. Er ergab einen IQ von 1,2, d.h. eine überdurchschnittliche Intelligenz. Das Mädchen macht einen sehr aufgeweckten, lebhaften und heiteren Eindruck. Es bekommt schnell Kontakt zu anderen Kindern und leidet bisher nicht unter seiner Erkrankung. Da die Mutter berufstätig ist, wird das Kind tagsüber in einem normalen Kindergarten versorgt. Die Mutter ist über die Folgen der Inkontinenz nicht voll orientiert. Sie wertet das Leiden nicht als Krankheit und nimmt die zusätzliche Mühe des häufigen Windelns mit Selbstverständlichkeit auf sich. Sie hängt sehr an dem Kind und bejaht den Entschluß zur Operation ausdrücklich.

--

VI.) P. G. Das Mädchen wurde als erstes Kind einer gesunden Mutter termingerecht geboren. Bei dem Neugeborenen fand sich eine gänseei-große Meningocele über dem Os sacrum, die am zweiten Lebenstag ab-getragen wurde. Es bestanden keine neurologischen Ausfälle.

Bei der Nachuntersuchung ist das Kind vier Jahre und acht Monate alt. Als einziges unter den nachuntersuchten Kindern ist es vollständig ge-sund. Die statische und geistige Entwicklung verlief ungestört. Der IQ, ermittelt mit dem Kramertest, beträgt 0,9. Das Mädchen ist lebhaft, zu-traulich und in der Grundstimmung heiter. Es ist selbständig und verträgt sich gut mit gleichaltrigen Kindern. Die Mutter und der Stiefvater erzie-hen das Kind mit Liebe und Konsequenz und sind glücklich über das gute Operationsergebnis, das allerdings auch einer günstigen Ausgangssitua-tion zu verdanken ist.

--

VII.) S. D. Das Mädchen ist das vierte Kind gesunder junger Eltern. In dieser Familie findet sich eine auffallende Häufung von Mißbildungen. Ein Bruder und ein Cousin des Kindes verstarben an unbehandelten Myelo-meningocelen, bei einer Tante der Mutter besteht eine Ichthyosis. Zwei ältere Brüder sind gesund. Bei dem Neugeborenen fand sich eine pflau-menggroße Myelomeningocele über der Lendenwirbelsäule und ein begin-nender Hydrocephalus. Die Operation wurde am ersten Lebenstag vorge-nommen.

Bei der Nachuntersuchung im Alter von vier Jahren befindet sich das Kind in einem Pflegeheim. Es hat einen großen Hydrocephalus (KU = 65 cm) mit Sonnenuntergangsphänomen und eine schlaffe Lähmung des linken Bei-nes. Es kann nicht sitzen und den Kopf nicht halten. Die geistige Entwick-lung ist auf dem Stand eines sieben bis acht Monate alten Säuglings stehen geblieben, d. h. es handelt sich um eine Idiotie. Das Kind ist lebhaft, be-wegt sich durch Rutschen vorwärts und kann durch Greifen, Lächeln und unartikulierte Plappern Kontakt zur Umwelt aufnehmen. Es kann wegen der drei gesunden Geschwister nicht zu Hause gepflegt werden. Die Eltern

nehmen jedoch großen Anteil an dem Mädchen und besuchen es jede Woche zusammen mit den Geschwistern.

--

VIII.) C. M. Das Mädchen wurde nach normaler Gravidität durch Sektio caesarea geboren. Die Mutter war bei der Geburt 32 Jahre alt, die ältere Schwester und die übrige Familie sind gesund. Über der Lendenwirbelsäule des Neugeborenen fand sich eine faustgroße Meningocele, die am ersten Lebenstag operiert wurde. Es bestanden keine neurologischen Ausfälle.

Bei der Nachuntersuchung des fünf Jahre und neun Monate alten Mädchens finden wir ein normal intelligentes Kind, das an einer Harninkontinenz leidet, sonst bis auf einen recht zarten Körperbau und mäßige Infektanfälligkeit ohne pathologischen Befund ist. Der Intelligenztest nach Kramer ergibt einen normalen IQ von 0.9.

Wie aus den Schilderungen der Mutter hervorgeht, bereitet das Kind durch seine Lebhaftigkeit und Aufgewecktheit viel Freude. Es ist selbständig und kann sich selbst sauber halten. Es hat viele Freundinnen und zeigt sich beim Spielen und Radfahren verhältnismäßig leistungsfähig. Die Mutter bejaht den Entschluß zur Operation des Neugeborenen ausdrücklich, obwohl sie sich über die Folgen der Harninkontinenz im Klaren ist. Sie bezeichnet das Kind als den Mittelpunkt der Familie.

--

IX.) I. B. Als erstes Kind von jungen gesunden Eltern wurde das Mädchen spontan geboren. In der Familie sind keine Mißbildungen bekannt. Zwei jüngere Brüder sind gesund. Bei dem Neugeborenen fand sich über der unteren Brustwirbelsäule und oberen Lendenwirbelsäule eine pflaumengroße überhäutete Myelomeningocele, die am zweiten Lebenstag operiert wurde. Es bestand kein Hydrocephalus und keine neurologischen Ausfallerscheinungen.

Bei der Nachuntersuchung finden wir ein 7 1/2-jähriges normal intelligen-

tes Mädchen. Als Folge der Myelomeningocele bestehen ausgedehnte Paresen beider Unterschenkel mit Klumpfußbildung rechts und Knickhackenfuß links. Das Stehen und Gehen ist ohne Schiene sehr unsicher. An beiden Beinen bestehen Sensibilitätsausfälle und trophische Ulcera. Günstig ist in diesem Fall die intakte Blasen- und Mastdarmfunktion.

Der Kramertest ergibt einen IQ von 0,93, d. h. eine normale Intelligenz. Besonders gut sind die Leistungen im praktischen Teil, während das logische Denken, Kritik und Kombinationsvermögen nicht ganz der Altersnorm entsprechen.

Um die familiäre und soziale Situation des Kindes kennen zu lernen, sprachen wir, wie auch in den anderen Fällen, mit der Mutter. Sie bezeichnet ihre Tochter als lebhaftes Kind, das zu Hause keine Erziehungsschwierigkeiten macht und mit den Geschwistern und Schulkameraden guten Kontakt hat. Die Mutter glaubt, daß die Körperbehinderung sich vorteilhaft auf die Charakterentwicklung auswirke, denn das Kind sei gegenüber anderen kranken Kindern mitleidig und liebevoll. Seit dem dritten Lebensjahr besucht das Mädchen den Kindergarten für körperbehinderte Kinder und geht zur Zeit in die zweite Klasse der Körperbehindertenschule, wo sie gut aufgehoben ist.

--

X.) M.S. Der Junge wurde als zweites Kind einer gesunden Familie geboren. Bei dem aus Steißlage geborenen Kind fanden sich eine Meningocele über der Lendenwirbelsäule, Knickhackenfüße und sich frühzeitig äußernde Anzeichen eines Hydrocephalus. Außerdem bestand eine doppel-seitige Hüftdysplasie mit Subluxation und doppelte Inguinalhernien. Die Operation erfolgte am zwölften Lebenstag.

Im Alter von 10 Jahren untersuchten wir den Jungen nach. Er ist recht klein, aber kräftig. Trotz intensiver konservativer und operativer orthopädischer Behandlung bestehen kontrakte Lähmungsknickhackenfüße beiderseits und mäßige Beugekontrakturen der Hüft- und Kniegelenke. An

beiden Unterschenkeln finden sich Sensibilitätsausfälle und rezidivierende trophische Ulcera. Ohne Stützen kann der Junge kaum stehen. Mit Hilfe eines Schienenhülsenapparates ist für kurze Strecken ein schnelles, wenn auch nicht ganz sicheres Gehen möglich. Die Stuhl- und Harnkontinenz ist, von seltenen Ausnahmen abgesehen, erhalten. Der Kopf zeigt eine leichte, hydrocephale Konfiguration bei normalem Kopfumfang.

Der Intelligenztest ergibt eine überdurchschnittliche Intelligenz (IQ nach HAWIK = 1,26). Bei der Untersuchung zeigt sich der Junge kindlich und offen, dabei auch verspielt und albern. Er ist ein guter Schüler und in seiner Klasse gern gesehen. Andererseits lassen sich die bestehenden Hemmungen nicht übersehen. Er stottert seit einigen Monaten leicht und ist nach Angaben seiner Mutter häufig niedergeschlagen und trotzig. Seine Behinderung kommt ihm mehr und mehr zum Bewußtsein.

Zu dieser Entwicklung hat die Mutter möglicherweise beigetragen, indem sie den Jungen sehr verwöhnt und ihm auch kleine Leistungen nicht zutraut. Die Eltern sind sehr unglücklich über die Verkrüppelung des Kindes. Sie glauben, daß es besser gewesen wäre, wenn ihm durch einen frühen Tod sein jetziges Schicksal erspart geblieben wäre.

--

XI.) M.H. Der Junge wurde als erstes Kind gesunder Eltern geboren. Die Familienanamnese ist unauffällig, zwei jüngere Geschwister sind gesund. Bei dem Neugeborenen fand sich eine faustgroße offene Meningocele über dem lumbosacralen Übergang und Klumpfüße. Die Meningocele wurde am zweiten Lebenstag abgetragen.

Mit 10 1/2 Jahren untersuchten wir den Patienten nach. Es bestehen jetzt ausgedehnte schlaffe Paresen der Unterschenkel- und Fußmuskulatur mit Klumpfußbildung rechts und Knickhackenfuß links. Wegen chronisch rezidivierender Ulcera an beiden Füßen ist eine Apparatversorgung schwierig. Ohne Stütze kann der Junge etwas stehen, aber nicht laufen. Außerdem besteht eine Inkontinentia urinae und Entleerungsstörung der Blase mit

erheblichen Restharmengen und einer chronischen Pyelonephritis. Nach einer Blasenbodenplastik trat keine Besserung ein, daher trägt der Junge jetzt einen Dauerkatheter.

Bei der Untersuchung des psychischen und geistigen Status mit Hilfe des HAWIK-Testes zeigt sich eine hohe Intelligenz (IQ = 1,14), Phantasie-reichtum und Aktivität. Ein nicht mehr altersgemäßes Wunschdenken, Ehrgeizreaktionen und Überempfindlichkeit lassen aber darauf schließen, daß auch bei diesem Jungen bereits eine Auseinandersetzung mit der Krankheit begonnen hat. Äußerlich macht der Junge, obwohl er ans Bett gefesselt und durch einen Dauerkatheter belastet ist, einen recht munteren und aufgeweckten Eindruck. Seine Zukunftspläne sind noch recht unrealistisch. Er möchte am liebsten Taxichauffeur werden.

Auch dieses Kind gehört zu einer normalen und liebevollen Familie, die sich sehr um den Jungen sorgt und ihn nicht in ein Heim geben würde. Für regelmäßigen Schulunterricht in der Körperbehindertenschule und weitere geistige Anregung durch Spiele und Lektüre tragen die Eltern Sorge.

Die Mutter gibt aber zu, daß der Verzicht auf eine Operation im Säuglingsalter vielleicht doch sinnvoll und erträglich gewesen wäre.

--

XII.) K. P. Das Kind wurde nach normaler Schwangerschaft spontan geboren. Die Familienanamnese ist unauffällig. Nach der Geburt fand sich über der Lendenwirbelsäule des Jungen eine offene Myelomeningocele, die am zweiten Lebenstag operiert wurde. Außerdem bestanden schlaffe Lähmungen beider Beine.

Bei der Untersuchung des inzwischen elfjährigen Jungen finden wir einen querschnittsgelähmten Patienten mit paralytischem Klumpfuß rechts und Knickhackenfuß links. Außerdem besteht eine Inkontinentia urinae, die bisher nicht zur Harnretention und Harnwegsinfektion führte. Trotz intensiver orthopädischer Therapie ist bisher kein freies Gehen, sondern nur Kriechen möglich.

Die Intelligenz dieses Patienten ist normal, wie sich im HAWIK-Test zeigt (IQ = 0,97), jedoch ist bereits eine deutliche krankheitsbedingte seelische Beeinträchtigung vorhanden. Der Junge ist wenig zugänglich und in seiner Stimmung bedrückt. Andererseits versucht er durch Frechheiten, Prahlerei und Trotzreaktionen seine Hemmungen zu überwinden. Außer für Autos und Spielsoldaten hat er wenig andere Interessen und ist auch im Unterricht durch den Hauslehrer gleichgültig und faul. Es fehlt ihm der regelmäßige Umgang mit gleichaltrigen Kindern, von denen er anerkannt wird. Die Eltern sind sehr besorgt um das Kind, bedauern aber, angesichts des schlechten körperlichen Zustandes, den Entschluß zur Operation der Meningomyelocele. Ungünstig wirken sich auch die sehr langen Krankenhausaufenthalte aus und die Unmöglichkeit, den Jungen wegen der Transportschwierigkeiten in einer normalen Schule zu unterrichten.

--

XIII.) E.K. Das Mädchen wurde als einziges Kind verhältnismäßig alter Eltern geboren. Bei der Geburt zeigte sich eine normal überhäutete, apfelgroße Geschwulst im Lumbosacralbereich, die wegen starker Größenzunahme im zweiten Lebensjahr abgetragen wurde. Es handelte sich um eine, aus drei Cysten bestehende Meningocele mit einem Lipom. Erst nach der Operation fielen Paresen an den Beinen und eine Inkontinenz auf.

Bei der Nachuntersuchung im vierzehnten Lebensjahr der Patientin finden wir ein normal intelligentes Mädchen mit schlaffen Paresen der Unterschenkel, Krallenhohlfußbildung beiderseits und Kniebeugekontrakturen. Außerdem besteht eine rechtskonvexe Kyphoskoliose im thorakolumbalen Übergang mit beginnendem Rippenbuckel. Der Gang ist ohne Stütze unsicher, mit orthopädischen Schuhen befriedigend schnell und sicher.

Die Urininkontinenz besteht nach wie vor; das Mädchen ist trotz guter Pflege nicht frei von urinösem Geruch. Wegen eines ständigen Restharns von 100 ml und rezidivierenden Pyurien werden zweimal wöchentlich Blasenspülungen vorgenommen.

Dank einer hohen Intelligenz (IQ nach HAWIK 1,20) und der sorgfältigen Erziehung durch die Mutter ist die dreizehnjährige trotz der Körperbehinderung eine gute Schülerin. Sie ist ein recht frisches, natürliches und noch recht kindliches Mädchen, das guten Kontakt zu gleichaltrigen Kindern hat. Auffallend ist an ihrem psychischen Verhalten ein ausgesprochener Ehrgeiz in der Schule und eine besondere Verletzlichkeit. Sie besucht zur Zeit die siebte Klasse einer Oberschule Technischen Zweiges, nimmt außerdem Flötenunterricht und ist Mitglied im Jugendkreis ihrer Gemeinde. Eine besondere Begabung besteht vor allem für Handarbeiten und Basteln. Die Berufspläne sind ihren Fähigkeiten angepaßt, sie möchte med.techn.Assistentin oder Buchbinderin werden.

Für die Mutter, die seit 8 Jahren verwitwet ist, bildet die Tochter den einzigen Lebensinhalt. Sie liebt das Kind sehr und hilft ihm soweit wie möglich, die bestehenden Schwierigkeiten zu meistern.

--

XIV.) H. F. Das Mädchen wurde als erstes Kind gesunder Eltern geboren. Bei dem Neugeborenen zeigte sich über der Lendenwirbelsäule eine weiche, normal überhäutete Geschwulst. Mit zehn Monaten erkrankte das Kind an einer langwierigen Pyurie; es wurde eine Harninkontinenz festgestellt. Mit elf Monaten wurde die Operation der Geschwulst vorgenommen, dabei zeigte sich eine Myelomeningocele mit Lipom.

Der Nachuntersuchungsbefund bei der jetzt dreizehnjährigen Schülerin ergibt eine normale Intelligenz und als Folgen der Myelomeningocele leichte Paresen der Hüftmuskulatur und der Blasen- und Rektumsphinkteren, die sich in etwas watschelndem Gang, Ungeschicklichkeit beim Turnen und schnellem Laufen und durch unvollständige Kontinenz für Stuhl und Urin äußern.

Diesem Befund entspricht die Lebensführung des Kindes, das unbehindert am Unterricht einer Oberschule teilnehmen kann. Lediglich der Turnunterricht wird wegen der Schwäche der Glutealmuskulatur und der Neigung zu unwillkürlichem Harnabgang bei heftigen Bewegungen nur zeitwei-

se besucht. Bei der Untersuchung mit dem HAWIK-Test zeigt sich eine sehr hohe Intelligenz. Der IQ beträgt 1,36.

Die Mutter berichtet, daß das Mädchen frisch, kontaktfähig und konzentriert, andererseits aber sehr empfindlich ist. Besonders seit dem Eintritt in die Pubertät neigt sie zu Verslossenheit und Trotzreaktionen. Auffallend stark ist die Eifersucht auf die jüngere, gesunde Schwester und der Ehrgeiz in der Schule. Das Mädchen ist in seiner harmonischen und besorgten Familie gut aufgehoben, es leidet aber doch sichtlich unter der Blasen- und Mastdarmschwäche. Die Eltern fördern das Kind soweit wie möglich. Es besucht die Oberschule wissenschaftlichen Zweiges und soll das Abitur machen. Berufspläne bestehen noch nicht.

--

Zusammenfassung der Untersuchungsergebnisse bei vierzehn operierten Kindern.

Einen Überblick über die Häufigkeit und die Kombinationen der für die Myelomeningocelen und Meningocelen typischen Komplikationen bei den vierzehn nachuntersuchten Kindern gibt die Tabelle 3.

Bis auf ein Kind, das völlig gesund ist, sind alle Patienten entweder von einer Harninkontinenz oder von schlaffen Unterschenkelpareesen mit Fußfehlstellungen und Sensibilitätsausfällen betroffen. Meist ist beides kombiniert. Sieben Kinder sind geh- und stehunfähig und inkontinent, zeigen also das Bild der Querschnittslähmung. Folge davon sind Blasenentleerungsstörungen mit aufsteigenden Infektionen der ableitenden Harnwege. Auch chronische trophische Ulcera werden bei mehreren Kindern ange troffen. In mehr als der Hälfte der Fälle fanden sich neben der Spina bifida weitere Wirbelsäulenveränderungen, vor allem Skoliosen der Lendenwirbelsäule mit Gegenschwingung der Brustwirbelsäule. Diese sind nicht neurologisch bedingt, sondern entstehen durch die mißgebildeten Wirbel. Die Wirbel sind zum Teil im Sinne von Keil- und Blockwirbeln verändert oder durch Knochenspangen miteinander verbunden. Die Skoliosen sind nur

TABELLE 3)

Name:	MMC	MC	Hydro- cephalus	Intelligenz normal	Bein- pare- sen	gehu- n- fähig	Fehl- stellg. d. Füße	Sensi- bilität, ausf.	troph. Ulce- ra	Harn- ink.	Pyurien	Ink. alvi	Obsti- pa- tion	Hüft- lu- lu- xation	Skoliose
1.) ♂ A. V.	+		(+)		+	+	+	+	+	+		+			
2.) ♂ M. D.		+	(+)	+	+	+	+	+		+	+	+			
3.) ♀ S. E.	+		+		+	+	+	+		+	+		+		
4.) ♂ R. P.	+		(+)	+	+	+	+	+		+					+
5.) ♀ D. K.		+		+						+	+	+			
6.) ♀ P. G.		+		+											
7.) ♀ S. D.	+		+		+	+	+	+		+					+
8.) ♀ C. M.		+		+						+					
9.) ♀ I. B.	+			+			+	+		+					+
10.) ♂ M. St.		+	(+)	+	+	+	+	+	+					+	+
11.) ♂ M. H.		+	(+)	+	+	+	+	+	+	+	+				+
12.) ♂ K. P.	+			+	+	+	+	+	+	+			+	+	+
13.) ♀ E. K.		+		+	+	+	+	+	+	+	+		+		+
14.) ♀ H. F.	+			+	(+)					(+)		(+)			
Gesamt:	7	7	2 + 5 (+)	11	2 + 1 (+)	10 + 1 (+)	7	10	5	10 + 1 (+)	5	3 + 1 (+)	3	2	7

mäßig ausgeprägt und wenig progredient, andererseits aber therapeutisch kaum zu beeinflussen (BERNBECK).

Sind bei der Geburt keine neurologischen Ausfälle nachweisbar und handelt es sich um eine Meningocele, so sind die zu erwartenden Späteresultate günstiger als bei schon praeoperativ geschädigten Kindern und bei Myelomeningocelen. Sechs der am schwersten geschädigten Kinder wiesen schon bei der Geburt neben einer Myelomeningocele Reflexausfälle und zum Teil schlaffe Paresen auf.

Der überwiegende Teil der von uns untersuchten Kinder steht seit der Säuglingszeit in dauernder ärztlicher Behandlung. Der Therapie sind naturgemäß infolge der Irreversibilität der angeborenen Fehlbildungen Grenzen gesetzt. Zehn Kinder sind ständig unter orthopädischer Kontrolle, häufig auch in ambulanter oder stationärer Behandlung. Vorwiegend handelt es sich um Spitz-, Klump- oder Knickhackenfüße, deren Ursache die schlaffe Parese der Fuß- und Unterschenkelmuskulatur ist. Der Versuch, durch Redressionsübungen, Gips- und Schienenbehandlung, sowie in schweren Fällen durch Sehnenverpflanzungen eine normale Fußstellung zu erzielen, ist wegen des gestörten Zusammenspiels der Muskulatur oft zum Scheitern verurteilt. Wegen des Überwiegens einer Muskelgruppe über die andere kommt es häufig zu Beugekontrakturen des Hüft- oder Kniegelenkes, die selbst nach Osteotomien noch rezidivieren.

Das Gehvermögen ist in den schweren Fällen auch mit komplizierten Stützapparaten nicht zu erzielen, weil zusätzlich die Hüftmuskulatur, vor allem die Mm. glutei gelähmt sind, und die intakte Rückenmuskulatur zu schwach ist, um einen schweren Apparat tragen zu können. Außerdem fördern die Apparate die Entstehung von Druckulcera, die wegen der schlechten trophischen Verhältnisse nur langsam heilen und chronisch rezidivieren. Die häufig beschriebene angeborene Hüft dysplasie (GROB, HEMPEL, GROSSIORA und COURTOIS) fand sich in unserer Patientengruppe nur zweimal.

Während die aktive, operative Therapie von orthopädischer Seite aus häufiger (siebenmal) in Anspruch genommen wurde, bestand die urologi-

sche Behandlung vorwiegend in konservativen Maßnahmen der Infektkämpfung und Vermeidung der Harnretention.

Es ist bekannt, daß außer der Lähmung des äußeren Sphincters und der dadurch bedingten Inkontinenz vor allem die Detrusorschwäche mit Blasenbodenhypertrophie folgeschwer ist, weil sie zum Harnrückstau und zur Hydronephrose führt. Das Problem der Harnretention ist in unserer Patientengruppe in drei Fällen aufgetreten. Bei drei Patienten wurde eine Beseitigung der Harnretention und eine Wiederherstellung der Harnkontinenz durch Blasenbodenplastiken versucht. Eine entscheidende Besserung wurde jedoch nicht erzielt, bei einem Patienten besteht postoperativ eine suprapubische Fistel, bei zweien ein Dauerkatheter. In leichteren Fällen und bei Kindern bis zu fünf Jahren empfiehlt sich ein regelmäßiges Auspressen der Blase mit der Hand und gelegentliche Blasenspülungen. Auch soll durch Training eine gewisse Kontinenz erreichbar sein. (NASH). Die Inkontinentia alvi tritt sehr viel seltener auf als die Harninkontinenz, in unserer Gruppe in drei Fällen. Ebenfalls dreimal fand sich eine hartnäckige Obstipation. Eine operative Therapie der Mastdarminkontinenz wurde nicht vorgenommen. Als Therapie der Obstipation bewährten sich konservative Methoden, nämlich Laxantien und wiederholte Einläufe.

Außer den Folgen der Conus- und Caudaschädigung zeigte sich in unserer Patientengruppe siebenmal eine Neigung zu verstärktem Schädelwachstum. Es kam jedoch in fünf Fällen nur zu hydrocephaler Schädelkonfiguration ohne vergrößerten Kopfumfang und ohne wesentlichen Intelligenzdefekt. In den beiden Fällen mit ausgeprägtem Hydrocephalus, von denen einer durch Plexuskoagulation behandelt wurde, kam es zu schwerem statischen und geistigen Entwicklungsrückstand.

Die Intelligenz der Kinder mit Meningocelen und Myelomeningocelen scheint also ausschließlich davon abzuhängen, ob es zur Ausbildung eines stärkeren Hydrocephalus kommt oder nicht. Bei allen Kindern mit einem normalen oder annähernd normalen Kopfumfang ist die Intelligenz unabhängig von der Schwere des übrigen neurologischen Befundes dem Altersdurchschnitt entsprechend oder höher.

Der Eindruck, den wir von der seelischen Entwicklung unserer Patienten hatten, ist weniger günstig. Schon bei der allgemeinen Untersuchung wird deutlich, daß die älteren Kinder, etwa vom zehnten Lebensjahr an, unter ihrer Krankheit leiden. Die Gehbehinderung, Inkontinenz und körperliche Leistungsschwäche führten zu starker Abhängigkeit von den Eltern, und zu einer Sonderstellung gegenüber anderen Kindern.

Die psychische Reaktion auf diese Situation zeigt sich in unterschiedlicher Weise. Bei allen größeren Kindern findet sich ein Hang zu depressiver Stimmungslage. Es bestehen innere Unsicherheit, Hemmungen und andererseits der Wunsch, beides zu kompensieren. Daraus ergibt sich bei den beiden ältesten Mädchen ein starker Ehrgeiz in Bezug auf die Schulleistungen und die Erfolge im Sport und innerhalb der Jugendgemeinschaften. Bei den zehn- und elfjährigen Jungen ist dieser Ehrgeiz weniger ausgeprägt. Hier finden wir ein Festhalten an der kindlichen Vorstellungswelt, Wunschdenken und eine unrealistische Einschätzung der eigenen Fähigkeiten. Alle größeren Kinder sind sehr empfindlich gegenüber jeder Verletzung ihres Selbstbewußtseins.

Die jüngeren Kinder bis zu acht Jahren sind bisher frei von Hemmungen und besonderen Erziehungsproblemen. Sie empfinden sich nicht als krank. Als negatives Moment bei zweien der Kleinkinder wirkt sich die Trennung von der Mutter durch den langen Krankenhausaufenthalt aus.

Alle Patienten finden in ihrer Familie Liebe, Geborgenheit und im allgemeinen auch Förderung ihrer Fähigkeiten. Die Mühe der vielen Arztbesuche, die zusätzliche Pflege der inkontinenten, zum Teil auch gehunfähigen Kinder wird von den Müttern gewissenhaft auf sich genommen. Einige Mütter übernahmen auch die täglichen Massagen und Redressionsübungen. Für die meisten Mütter sind ihre kranken Kinder der hauptsächliche Lebensinhalt, denn nur zwei der vierzehn Mütter sind berufstätig und sechs von vierzehn Kindern sind Einzelkinder.

Bei vielen Kindern trägt aber doch die elterliche Erziehung zur Vermehrung der psychischen Probleme bei. Die meisten Mütter scheinen ihre Kin-

der zu stark zu verwöhnen, wodurch deren Unselbständigkeit zunimmt. Andererseits fehlt den Kindern durch die zu geringe Einschätzung der Leistungsfähigkeit und zu große Rücksichtnahme von Seiten der Eltern das nötige Selbstvertrauen. Hier erwiesen sich klärende und ermutigende Gespräche mit den Eltern als notwendig.

Auf die Frage, ob die Eltern ihren Entschluß zur Operation der Spina bifida bei den Neugeborenen heute noch gut heißen, erhielten wir unterschiedliche Antworten.

Die Mehrzahl der Befragten bedauern ihre damalige Entscheidung nicht. Sie sind zwar mit dem jetzigen Zustand ihres Kindes noch nicht zufrieden, hoffen aber, daß sich im Laufe der Pubertät noch eine merkliche Besserung einstellt. Fünf Mütter besonders schwer geschädigter Kinder sind dagegen der Meinung, daß jetzt ein Verlust des herangewachsenen Kindes so schmerzlich wäre, wie der eines gesunden, daß aber der Tod des Kindes im Säuglingsalter leichter zu überwinden gewesen wäre und dem Kind ein schweres und unausgefülltes Leben erspart hätte.

Diskussion:

Die Ansichten über die Indikation zur Operation der Meningocelen und Myelomeningocelen und über die Spätergebnisse gehen in der Literatur sehr auseinander.

Die Autoren älterer umfassender Arbeiten, wie HEMPEL (1943), HINDSE-NIELSEN (1938), INGRAHAM (1944) nehmen eine wesentlich weniger optimistische Stellung ein, als die modernen Autoren. HEMPEL berichtet über 55 operierte Kinder, von denen 36 verstorben sind. Als häufigste Todesursache werden die Meningitis in 19 Fällen und der Hydrocephalus in sieben Fällen angegeben. Die Operationsergebnisse bei Myelomeningocelen sind völlig unbefriedigend, (Letalität = 85 %). Dagegen sind bei den reinen Meningocelen gute Erfolge und Dauerheilungen zu erwarten. Allerdings ist auch hier in geringerem Maße mit neurologischen Ausfä-

len zu rechnen, eine Erfahrung, die von allen Autoren gestützt wird. Das Zustandekommen von Nervenläsionen bei der reinen Meningocele wird mit einer gleichzeitig bestehenden Hydromelie (DORAN und GUTHKELCH), durch Zug und Druck der Meningocele am Rückenmark (REGENSTREIF) und mit Thromboseneigung und aufsteigenden Infektionen (WILSON und LLEWELLYN) erklärt.

Wegen der ungünstigen Operationsprognose lehnt HEMPEL die Operation von Myelomeningocelen völlig ab und empfiehlt nur die Operation von Meningocelen. Diese Meinung wird ebenfalls von HINDSE-NIELSEN vertreten, die ebenfalls über sehr schlechte Operationsergebnisse bei Myelomeningocelen berichten.

Auch in den Jahren nach dem zweiten Weltkrieg, nach Einführung der Antibiotika und der verbesserten chirurgischen Möglichkeiten, waren die Ergebnisse bei einem auslesefreien Krankengut nicht günstig. Nach Arbeiten von HARNACK und KIRSTEN (1958), REGENSTREIF (1961) und SCHWIDDE (1952) leben von allen konservativ und operativ behandelten Fällen noch 20 %, eine Zahl, die unserem Ergebnis entspricht. Bei SCHWIDDE liegt die Zahl der Überlebenden bei 50 %, doch ist die Zahl der wirklich befriedigenden Ergebnisse nicht höher als 10 %. In etwa 50 % der Fälle wurden von diesen Autoren an operierten und nicht operierten Kindern ein Hydrocephalus beobachtet. Bei den operierten Kindern waren die häufigste Todesursache der Hydrocephalus. Unter den Lebenden ist die Zahl der mit Schwachsinn, Lähmungen und Inkontinenz betroffenen Kindern hoch, nur einzelne Kinder sind wirklich gesund: Bei SCHWIDDE 16 von 199, bei REGENSTREIF 4 von 55, bei v. HARNACK und KIRSTEN 7 von 64. Die von diesen und anderen Autoren (GROB, WILSON und LLEWELLYN, JAEGER) vertretene Ansicht zur Operationsindikation lautet dahin, von den Meningocelen alle zu operieren. Von den Myelomeningocelen seien nur die von einer Operation auszuschließen, die sehr ausgedehnte Paresen der Beine und einen rasch progredienten Hydrocephalus haben.

Über wesentlich bessere Ergebnisse wurde in den letzten Jahren von einigen Autoren berichtet, z. B. von DORAN und GUTHKELCH, COHN und HAMLEY und RICKHAM. Es handelte sich aber in diesen Fällen um ein ausgelesenes chirurgisches Krankengut. COHN und HAMLEY berichten über 16 beschwerdefreie Patienten bei 48 Operierten. RICKHAM gibt an, daß von 40 operierten Kindern 10 keine Lähmungen und nur fünf eine Urininkontinenz bekämen; die Gesamtmortalität sei nur 20 %. In der ausführlichen Arbeit von DORAN und GUTHKELCH wird berichtet, daß von 95 operierten Kindern 33 beschwerdefrei seien. Das Ergebnis bei Meningocelen ist noch günstiger, von 61 Fällen seien 48 ohne Defekt.

Das Problem der Operation und Nachbehandlung nimmt einen großen Teil des neueren Schrifttums ein.

Über den Operationstermin herrschen geteilte Meinungen. Für eine frühzeitige Operation aus Gründen der Infektionsverhütung setzen sich GROSSIORA und COURTOIS, BLUESTONE und DEEVER, COHN und HAMLEY ein, während die überwiegende Zahl der Autoren (INGRAHAM, GROB, DORAN und GUTHKELCH) für das zweite Lebenshalbjahr eintreten, weil dann die Kinder kräftiger, das Operationsfeld durch weitere Epithelisierung günstiger sei und weil sich außerdem bis dahin entschieden habe, ob es zum Hydrocephalus gekommen ist. Detaillierte Vorschläge zur Verhütung der Verletzung der Myelomeningocele gibt z. B. INGRAHAM. In Fällen einer offenen Meningocele mit Infektionsgefahr wird von allen Autoren zur frühzeitigen Operation geraten. Besonderer Wert wird in den neurochirurgischen, orthopädischen, urologischen und pädiatrischen Arbeiten auf eine frühzeitige Behandlung der Komplikationen und vor allem auf eine intensive Zusammenarbeit zwischen den einzelnen Fachrichtungen gelegt.

BLUESTONE und DEEVER schlagen Rehabilitationszentren vor, die natürlich auch anderen körperlich und geistig geschädigten Kindern offen stehen könnten. Im Rahmen einer Kinderklinik soll dort in Zusammenarbeit aller Fachrichtungen ein harmonisch aufeinander abgestimmter Behandlungsplan verwirklicht werden, der sowohl redressierende Behandlung der Deformitäten und Kontrakturen, evtl. korrigierende orthopädische Ope-

rationen, konservative und mehr und mehr auch operative urologische Maßnahmen beinhaltet. Insbesondere sollen durch Heilgymnastik, Spiele, Training und gegebenenfalls Schulunterricht die vorhandenen Fähigkeiten und Kräfte der Kinder intensiv mobilisiert werden, um ihnen Vertrauen in die eigenen Fähigkeiten zu geben und ihnen ein weitgehend normales Leben zu ermöglichen. Für sehr wichtig wird auch die Beratung und Schulung der Eltern erachtet, damit das Kind, welches aus stationärer in ambulante Behandlung entlassen wird, auch zu Hause entsprechendes Verständnis und Förderung findet. Eine möglichst kurze Klinikbehandlung wird angestrebt, um einen Hospitalismus zu vermeiden. Der Gedanke einer stärker koordinierten Behandlung ist auch für die von uns beschriebenen Kranken zu erwägen. Auch wäre eine stärkere Einschaltung der Fürsorge in mehreren Fällen notwendig, weil die einzelne Familie mit den Problemen besonders des Transportes und des Schulunterrichtes ihres gehunfähigen Kindes nur schwer fertig werden kann.

Mit welchem Ergebnis müssen auf Grund unserer Untersuchungen Eltern und Ärzte rechnen, wenn sie sich dazu entschließen, ein Kind mit Myelomeningocele oder Meningocele operieren zu lassen?

Vorausgesetzt, daß der Anfangsbefund nicht zu ungünstig ist und sich kein ausgeprägter Hydrocephalus entwickelt, ist ein normal intelligentes Kind zu erwarten, daß durch gelähmte und kontrakte Füße und Unterschenkel gehunfähig oder gehbehindert, und durch eine Urininkontinenz der Gefahr der chronischen Pyelonephritis ausgesetzt ist. Es bedarf großer Liebe und Sorgfalt und einer intensiven und umfassenden Therapie, um ein solches Kind zu einem hinreichend selbstbewußten, zufriedenen und leistungsfähigen Menschen zu erziehen. Fälle, die durch die Komplikationen kaum oder gar nicht betroffen werden, sind ebenso in der Minderzahl, wie die schweren Zustandsbilder mit völliger Querschnittslähmung, Hydrocephalus und Debilität. Sind bereits bei den Neugeborenen ausgedehnte Lähmungen oder ein Hydrocephalus mit deutlicher Progredienz feststellbar, ist die Prognose wesentlich schlechter. Eine Trennung in prognostisch günstige und ungünstige Fälle mit entsprechender Operationsindikation

ist aber unmöglich, denn oft treten trotz geringen Anfangsbefundes schwere Komplikationen auf, und umgekehrt blieben in einigen Fällen anfänglich aufgetretene Hydrocephalie nach einigen Wochen stationär und waren einige Jahre später nicht mehr festzustellen.

Die Operationsindikation muß daher großzügig gestellt werden. Nur in Fällen mit zusätzlichen Mißbildungen, großem Hydrocephalus und ausgedehnten Paresen besteht von vornherein keine Aussicht auf ein befriedigendes Operationsergebnis.

Die Weiterentwicklung spezieller neurochirurgischer, orthopädischer und urologischer Operationen und Behandlungsmethoden sowie eine stärkere fürsorgliche Erfassung und Intensivierung könnten in der Zukunft das Schicksal der Kinder mit Meningocelen und Myelomeningocelen erleichtern und die Prognose verbessern.

Zusammenfassung:

Von 68 Kindern mit einer Spina bifida aperta konnten wir vierzehn operierte Kinder nachuntersuchen. Zehn operativ behandelte Kinder sind gestorben. Von 44 konservativ behandelten Kindern ist uns der Tod in 29 Fällen bekannt geworden.

Von den vierzehn operierten, nachuntersuchten Kindern ist eins vollständig beschwerdefrei. Elf Kinder sind normal intelligent, zum Teil aber durch sensible und motorische Lähmungen der unteren Extremitäten gehbehindert oder gehunfähig, zum Teil durch eine Harninkontinenz der Gefahr einer aufsteigenden Harnwegsinfektion ausgesetzt. Zwei Kinder sind infolge eines Hydrocephalus debil. Sechs Kinder können ein annähernd selbständiges Leben mit normalem Besuch des Kindergartens bzw. der Schule führen, die acht anderen sind auf intensive häusliche oder stationäre Pflege angewiesen.

SCHRIFTTUM:

- BERNBECK, R.: Kinderorthopädie, Thieme Verlag Stuttgart 1954.
- BLUESTONE, S.S., J.Amer.med.Ass. 161, 1248 (1956).
- G.G. DEAVER:
- COHN, G.A., W.B.HAMLEY: J.Neurosurg. 10, 297 (1953).
- DORAN, P.A., Neurol.Neurosurg.Psychiat 24, 331, (1961).
- A.N.GUTHKELCH:
- GROB, M.: Lehrbuch der Kinderchirurgie, Thieme Verlag Stuttgart (1957).
- GROSSIORA, A., Sem.Hop. Paris 36, 287 (1960).
- M. COURTOIS:
- von HARNACK, G.A.: Ther.d.Gew. 98, 8 (1959).
- von HARNACK, G.A., Dtsch.Med.Wsch. 83, 2122
- B.KIRSTEN: (1958).
- HEMPEL, H.C.: Mschr.Kinderhk. 91, 82 (1942).
- HILDEBRAND: zitiert bei E.GORBRANDT, P.KARGER und E.BERGMANN Chirurg.Krankheit im Kindesalter, Berlin (1928).
- HINDSE-NIELSEN: zitiert bei HEMPEL und REGENSTREIF
- INGRAHAM, F.P. und Surgic Clin.North. Am. 36, 1569 (1956).
- F.D. FOWLER:
- JAEGER, R.: J.Am.Med.Ass. 153, 792 (1953).
- LORBER, J.: Arch.Dis.Childh. 36, 381 (1961).
- NASH, D.F.E.: Brit.Med.J. 2, 1333 (1956).
- REGENSTREIF, H.: Arch.Kinderhk. 165, 45 (1961).
- RICKHAM, P.P.: Wien.Klin.Wschr. 31-32, 573 (1960).
- SCHÖNENBERG, H.: Mschr.Kinderhk. 103, 514 (1955).
- SCHWIDDE, J.T.: Am.J.Dis.Childh. 84, 35 (1952).
- WILSON, C.B., J.Pediat. 61, 595
- R.C.LLEWELLYN: (1962).

Herrn Professor Dr. med. Adalbert Loeschke danke ich
vielmals für die Überlassung des Themas und die Unterstüt-
zung bei der Durchführung der Arbeit.

Ebenso gilt mein Dank Frau Dr. med. Eve Lagrange für
ihre bereitwillige Hilfe bei der Untersuchung der Patienten.

Für die freundliche Überlassung der Befunde danke ich herzlich

Herrn Chefarzt Dr. med. Arno Nohlen,
Städt. Kinderkrankenhaus Berlin-Wedding
1 Berlin 65, Reinickendorfer Str. 61

Frau Chefarzt Dr. Brigitte Kujath,
Städt. Kinderkrankenhaus am Mariendorfer Weg
1 Berlin 44, Mariendorfer Weg 41 - 47

Herrn Chefarzt Dr. med. Rott,
Frauen- und Kinderklinik des Berliner Krippen-
vereins
1 Berlin 30, Karl-Schrader-Str. 9 - 10

Frau Dr. med. Therese Hoppe,
"Haus Dahlem"
1 Berlin 33, Lentzeallee 12 - 14

Herrn Professor Dr. med. A. N. Witt,
Oskar-Helene-Heim
Orthopäd. Klinik und Polklinik der Freien
Universität Berlin
1 Berlin 33, Clayallee 229

Herrn Chefarzt Dr. med. H.-S. Otto,
Rittberg-Krankenhaus
1 Berlin 45, Carstennstr. 58

Herrn Professor Dr. med. Brugsch,
Städt. Krankenhaus Moabit
1 Berlin 21, Turmstr. 21

LEBENS LAUF

Am 15.10.1937 wurde ich als Tochter des Bankbeamten Walter Schumann und seiner Ehefrau Anneliese, geb. Boldt, in Berlin geboren.

Von 1943 bis 1945 besuchte ich die Volksschule in Ferch bei Potsdam und anschließend die Volksschule in Berlin-Lichterfelde. 1947 trat ich in die 1. Klasse der Goetheschule Berlin-Lichterfelde ein, an der ich 1956 das Abitur ablegte.

Mit dem Medizinstudium begann ich im Sommersemester 1956 an der Freien Universität Berlin.

Im August 1958 bestand ich die ärztliche Vorprüfung und im März 1962 das Staatsexamen.

Während meiner Medizinalassistentenzeit arbeitete ich von Mai 1962 bis März 1963 am Kaiserin Auguste Viktoria Haus, der Kinderklinik der Freien Universität Berlin, von April 1963 bis August 1963 an der chirurgischen Abteilung des Städtischen Krankenhauses Konstanz und vom November 1963 bis Juni 1964 auf der 2.medizinischen Abteilung des Städtischen Krankenhauses Berlin-Neukölln.

Zur Zeit arbeite ich im Städtischen Krankenhaus Pirmasens auf der geburtshilflich-gynäkologischen Abteilung als Medizinalassistentin.

